

ANNÉE 1932

THÈSE

N^o
410

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

LENOIR Robert

LICENCIÉ ES SCIENCES

Né le 4 Août 1905 à BOULOGNE-SUR-MER (P.-de-C.)

TRAVAIL DU SERVICE DU DOCTEUR LÆDERICH

HOPITAL NECKER

MALADIE OSSEUSE DE PAGET

ET

CATARACTE ENDOCRINIENNE

(Étude Clinique et Pathogénique)

Président : M. F. BEZANÇON

Professeur de Clinique médicale

Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

ORLÉANS

IMPRIMERIE HENRI TESSIER

8 bis ET 8 ter, RUE DU FAUBOURG-MADELEINE

1932

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547521_0063

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

LENOIR Robert

LICENCIÉ ES SCIENCES

Né le 4 Août 1905 à BOULOGNE-SUR-MER (P.-de-C.)

TRAVAIL DU SERVICE DU DOCTEUR LÆDERICH

HOPITAL NECKER

MALADIE OSSEUSE DE PAGET

ET

CATARACTE ENDOCRINIENNE

(Étude Clinique et Pathogénique)

Président : M. F. BEZANÇON

Professeur de Clinique médicale

Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

ORLÉANS

IMPRIMERIE HENRI TESSIER

8 bis ET 8 ter, RUE DU FAUBOURG-MADELEINE

1932

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREEFOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	N.
	N.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Professeurs sans chaire	MAUCLAIRE.
	MULON.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE. Neurologie et Psychiatrie.
 AUBERTIN Pathologie médicale.
 BÉNARD (Henri) Pathologie médicale.
 BROcq Pathologie chirurgicale.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CADENAT Pathologie chirurgicale.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHABROL Pathologie médicale.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 DONZELOT Pathologie médicale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FEY Urologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 GATELLIER ... Pathologie chirurgicale.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GIROUD Histologie.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HARVIER Pathologie médicale.
 HAZARD Pharmacologie.
 HOVELACQUE . Anatomie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 HUTINEL Pathologie médicale.

MM.

JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri) . Chimie biologique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 LÉVI-VALENSI. Neuro-psychiatrie.
 LIAN Pathologie médicale.
 MONDOR Pathologie chirurgicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOURE Pathologie chirurgicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 OLIVIER Anatomie.
 PIÉDELIÈVRE . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 QUÉNU Pathologie chirurgicale.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÉZARY Dermatologie et syphi-
 ligraphie.
 TROISIER Pathologie expériment^{le}.
 VALLÉRY-RADOT
 (Pasteur) Pathologie médicale.
 VAUDESCAL ... Obstétrique.
 VELTER Ophtalmologie.
 VERNE Histologie.
 VIGNES Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens.

MM.

GUÉNIOT Obstétrique.
 LEQUEUX Obstétrique.
 LEROUX Anatomie pathologique.

MM.

NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 RETTERER Histologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS

de Clinique Annexe, à titre permanent.

MM.
 ABRAMI Clinique médicale.
 CHIRAY..... Clinique médicale.
 DEBRÉ Clinique médicale.
 DUVOIR Clinique médicale.
 BASSET..... Clinique chirurgicale.
 CHEVASSU..... Clinique chirurgicale.
 HEITZ-BOYER... Clinique chirurgicale.

MM.
 MATHIEU Clinique chirurgicale.
 MOCQUOT Clinique chirurgicale.
 PROUST..... Clinique chirurgicale.
 SCHWARTZ Clinique chirurgicale.
 LE LORIER..... Clinique obstétricale.
 LÉVY-SOLAL.... Clinique obstétricale.
 METZGER..... Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	}	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes,
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT, agrégé.....		Éducation physique.
LEDoux-LEBARD		Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ		Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE

In memoriam.

A MON PÈRE

A MES FRÈRE ET SŒUR

A MA FEMME

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

AUX PROFESSEURS DE LA FACULTÉ
DES SCIENCES DE PARIS

Pr L. LAPICQUE, Pr PORTIER, Pr MOLLIARD, Pr COMBES

*qui m'ont donné le goût des sciences qu'ils cultivent
magistralement.*

Hommage de ma profonde reconnaissance.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR F. BEZANÇON

*qui a guidé mes premiers pas en médecine et qui m'a fait
le grand honneur d'accepter la présidence de cette
thèse.*

Hommage de mon profond respect.

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

Le P^r LEJARS, P^r BEZANÇON, P^r LENORMAND, P^r VAQUEZ,
P^r GUILLAIN, D^r BABINSKI, P^r LEGUEU, P^r LEREBoullet,
P^r J. L. FAURE, D^r DARRÉ, P^r GOUGEROT, D^r LOUSTE.

A M. le Dr LÆDERICH,
Médecin des Hôpitaux

*qui m'a permis d'étudier dans son Service le cas fort
intéressant qu'il a publié et qui a servi de base à cette
thèse.*

AU Dr MAMOU,
Ex-interne des Hôpitaux de Paris, Assistant dans le Service
du Pr LÆDERICH

*dont les conseils éclairés et les encouragements m'ont
permis de mener à bien ce travail.*

A MES MAITRES DES HOPITAUX D'ORLÉANS

D^{rs} CHEVEREAU, DEROUET, DESHAYES, LE PAGE, MARRE,
MÉRICIER, MOLVEAUX, RENEVEY, SIMONIN.

INTRODUCTION

Nous venons d'observer, dans le Service de notre maître M. le Dr LÆDERICH, un cas de maladie osseuse de Paget avec cataracte endocrinienne. L'observation a été publiée par MM. L. LÆDERICH, H. MAMOU et H. BEAUCHESNE dans les « Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris », 25 avril 1932. Nous avons revu le malade et nous complétons l'observation publiée par les radiographies. Nous remercions M. le Dr LÆDERICH et son assistant M. le Dr MAMOU de nous avoir fourni les éléments de cette thèse et de nous avoir dirigé dans les points délicats.

Notre observation est intéressante, car elle constitue un élément nouveau dans le problème encore obscur de la pathogénie de la maladie osseuse de Paget.

Souligner au début de ce travail l'importance des recherches pathogéniques, c'est comprendre la valeur des méthodes thérapeutiques nées de l'étude physiopathologique des grands syndromes associée à la clinique humaine.

La maladie de Basedow, le myxœdème relèvent d'un trouble endocrinien ; il est possible, après les persévérantes recherches sur le fonctionnement hormonal de la thyroïde, d'apporter au basedowien et au myxœdémateux le secours d'une thérapeutique endocrinienne.

Est-ce à dire qu'il faille négliger les grands processus morbides, la tuberculose, la syphilis ?

La maladie d'Addison n'est-elle pas très fréquemment une tuberculose surrénale ; la thyroïdite parasitaire (maladie de Chagas) n'a-t-elle pas pour agent le *Schizotrypanum Cruzi* !

La circonspection et la prudence doivent donc nous guider dans nos appréciations pathogéniques.

DIVISION DU SUJET

Nous étudierons tout d'abord l'observation clinique. Au sujet de notre cas, nous résumerons les points actuellement acquis sur la maladie osseuse de Paget, puis les notions actuellement admises sur la cataracte dite endocrinienne. Enfin, dans les derniers chapitres, nous essaierons de tirer de ces constatations quelques points d'appui pour la théorie endocrine de la maladie osseuse de Paget.

UN CAS DE MALADIE OSSEUSE DE PAGET

OBSERVATION

Chev... (Auguste), âgé de soixante-neuf ans, menuisier, vient nous consulter le 21 avril 1932 pour une bronchite banale. Mais ce malade attire immédiatement l'attention par le volume anormal de son crâne et les déformations de ses membres, qui imposent d'emblée le diagnostic de maladie de Paget. Le début de cette affection paraît remonter à sept ou huit ans ; le crâne a été atteint le premier et son hypertrophie s'est révélée au malade par l'étroitesse progressive de ses chapeaux. Peu de temps après, une céphalée rebelle est apparue ; à prédominance nocturne, elle est éveillée par la toux et les efforts, qui donnent au malade la sensation de « coups de marteau crâniens ».

Il y a trois ans, la jambe gauche se déforme, s'hypertrophie, sans douleurs, mais avec des sensations de chaleur et de lourdeur.

En *mars 1931*, le malade est hospitalisé dans le service du professeur GUILLAIN, qui fait pratiquer une ponction lombaire et une réaction de Wassermann ; les résultats en sont négatifs ; néanmoins, après un traitement par l'irrastérine et du calcium, une série d'injections de Quinby sont pratiquées, d'ailleurs sans amener d'amélioration. L'essai de ce traitement était formellement indiqué par les antécédents du malade : celui-ci déclare avoir eu à l'âge de dix-huit ans un chancre syphilitique, qui fut traité seulement par du sirop iodo-mercuriel ; aucun accident spécifique n'apparut ultérieurement, et plusieurs examens de

sang restèrent négatifs. Mais notons que la femme de notre malade, âgée de cinquante-huit ans, présente une aortite que nous avons pu constater et que sa fille, âgée de trente-sept ans, aurait un Wassermann positif.

Par ailleurs, on ne note aucun autre antécédent pathologique ; aucun autre cas de maladie osseuse dans la famille.

A l'**examen**, le crâne est volumineux, surtout élargi latéralement ; son périmètre est de 62 centimètres, alors qu'il était de 57 centimètres il y a cinq ans ; le diamètre bitemporal est de 17 centimètres, le diamètre sous-occipito-frontal de 20 centimètres. La déformation est asymétrique. Le cuir chevelu, presque entièrement glabre, montre les modifications si souvent observées au niveau des zones pagétiques : augmentation nette de la chaleur locale, dilatation des vaisseaux sanguins et présence de petites taches pigmentées, café au lait, lenticulaires, surtout nombreuses au vertex.

Le malade est un peu voûté, il présente une *cyphose* dorsale supérieure et une légère scoliose à concavité gauche.

Les *clavicules*, surtout la gauche à sa partie interne, le manubrium sternal, les côtes, les omoplates au niveau de leur épine et de leur bord interne, les crêtes iliaques sont nettement épaissies.

Aux *membres supérieurs*, le malade accuse des douleurs rhumatoïdes dans l'épaule et le bras droits. L'humérus droit est sensiblement plus épais que le gauche. La température des téguments du bras droit n'est pas modifiée, mais la circulation veineuse est plus développée et de nombreux *nævi* vasculaires parsèment la peau. L'indice oscillométrique est de 8 divisions au bras droit, de 6 div. 5 au bras gauche. Les doigts semblent indemnes.

Aux *membres inférieurs*, les déformations semblent respecter les fémurs et la jambe droite, mais sont très accentuées sur le tibia gauche qui est énorme, surtout dans sa moitié supérieure ; son bord antérieur est transformé en une véritable face, incurvée en avant et en dehors, atteignant jusqu'à 7 centimètres de large. On constate à ce niveau des modifications notables des

téguments : œdème pré tibial prenant le godet, élévation de la chaleur locale, circulation veineuse développée, télangiectasies nombreuses et pigmentation sous forme d'un réseau de petites taches bistre allant des dimensions d'une tête d'épingle à celles d'un pois, nettement localisées dans la région correspondant à l'hypertrophie osseuse. La mesure de l'indice oscillométrique est identique aux deux jambes.

L'*examen viscéral* révèle peu de chose : les bruits du cœur sont normaux, la tension artérielle est de 17-8. Pas de lésions pulmonaires, mais seulement une légère trachéo-bronchite. Pas de troubles digestifs ; foie et rate normaux. Ni sucre, ni albumine dans les urines. Pas de signes de lésions nerveuses, les réflexes tendineux sont normaux ; les pupilles sont en myosis et réagissent faiblement à la lumière et à l'accommodation. Le sang est cytologiquement normal, et les réactions de Wassermann et de Hecht y sont négatives.

L'*examen des glandes endocrines* ne révèle aucun signe clinique, ni d'origine hypophysaire (la selle turcique paraît toutefois un peu élargie sur la radiographie), ni d'origine testiculaire, ni d'origine thyroïdienne (la glande thyroïde semble normale ; le métabolisme basal, que le Dr Azerad a bien voulu mesurer, est de + 4 p. 100 ; il n'y a pas d'altérations cutanées en dehors de celles que nous avons signalées au niveau des zones pagétiques et de quelques nævi vasculaires disséminés ; les poils et les ongles sont normaux). Il n'existe pas non plus de signes d'origine parathyroïdienne de la série tétanique : ni signe de Chvostek, ni signe de Trousseau, ni tétanie provoquée par l'épreuve de l'hyperpnée prolongée pendant quinze minutes.

Par contre, l'*examen des organes des sens* révèle deux signes très importants : l'acuité visuelle a baissé depuis onze ans ; et l'examen des yeux, pratiqué par notre collègue et ami Favory, montre une **cataracte bilatérale d'un type très spécial** :

Œil droit : 1^o Aspect chagriné antérieur accentué avec irisation très nette : 2^o opacités de la couche corticale antérieure, comprenant des opacités des sutures, des fentes claires, un aspect radié des opacités, l'aspect de dissociation lamellaire, de très



Fig. 1. — Chev... Auguste. Radiographie du crâne (de face).

Aspect flou de la corticale.

Epaississement considérable des os de la voûte.

Aspect moucheté-ouaté.

(Radios inédites. Service du Dr LÆDERICH, Hôp. Necker.)



Fig. 2. — Chev... A. Radiographie du crâne (profil).
Mêmes lésions que sur fig. 1.
Base légèrement convexe (convexobasie de Léry).
Selle turcique agrandie.

(Service du D^r LÆDERICH, Hôp. Necker.)

nombreux corps de Vogt rouges et verts ; 3^o le noyau fœtal est absolument indemne ; 4^o le noyau adulte présente des opacités poussiéreuses minimes, antérieures et surtout postérieures ; 5^o la corticale postérieure montre une opacité ambrée à limites arquées et d'aspect alvéolaire ; 6^o le chagrin postérieur est très net et irisé.

Œil gauche : L'aspect est analogue, mais les opacités antérieures sont réduites à quelques fentes claires avec aspect radié ; les sutures sont moins nettes, la dissociation lamellaire n'existe pas, et il n'y a pas de corps de Vogt ; les noyaux adulte et fœtal sont normaux, et l'opacité de la corticale postérieure est beaucoup moins étendue qu'à droite.

L'examen des oreilles, pratiqué par notre collègue Guillon, montre une *surdité bilatérale*, plus marquée à droite. L'oreille droite ne perçoit la voix haute qu'à 20 centimètres et ne perçoit par l'air aucun diapason ; les épreuves labyrinthiques décèlent une légère hypo-excitabilité des deux labyrinthes. Il s'agit d'une surdité de type mixte intéressant l'oreille moyenne et l'oreille interne.

Les **radiographies du squelette** ont précisé l'étendue des lésions osseuses.

Le *crâne* (fig. 1 et 2) montre l'aspect classique de la maladie de Paget ; la voûte est considérablement épaissie, atteignant jusqu'à 45 millimètres, la couche corticale externe est floue, onduleuse ; le diploé est moucheté ; la fosse cérébrale postérieure est profonde ; il existe une « convexobasie » assez marquée ; la selle turcique semble agrandie, sans lésion des apophyses clinoides.

Aux *membres supérieurs*, les déformations ne portent que sur l'humérus droit (fig. 3) dont l'épaississement a presque doublé de volume ; la disposition trabéculaire normale a disparu, remplacée par l'aspect moucheté typique. Aux mains, la radiographie fait découvrir un épaississement marqué de la première phalange de l'index gauche (fig. 4), cliniquement imperceptible.

Aux *membres inférieurs*, les fémurs sont assez arqués, mais non épaissis. C'est le tibia gauche qui présente une énorme



Fig. 3. — Chev... A. Humérus droit augmenté de volume. Aspect moucheté et tacheté des extrémités.

(Service du D^r LÆDERICH, Necker).

hypertrophie (fig. 5) ; sa face antérieure est boursouflée en arc de cercle ; la corticale antérieure atteint jusqu'à 3 centimètres d'épaisseur par places ; la corticale postérieure est plus modérément épaissie ; l'aspect moucheté se retrouve sur presque toute la hauteur du tibia. Aux pieds, on note un élargissement notable



Fig. 4. — Chev... A. Petits os pagétiques. 1^{re} phalange de l'index gauche épaissie et doublée de volume.

(Service du Dr LÆDERICH.)

des premiers métatarsiens et des deux phalanges des deux gros orteils (fig. 6) ; ces os ont une épaisseur double de celle des autres métatarsiens.

Sur toutes les radiographies des membres supérieurs et inférieurs, on note que les principaux troncs artériels sont nettement visibles (cf. en particulier fig. 5 et 7).

Les côtes sont élargies, ainsi que les *clavicules*, surtout la gauche dans sa partie interne.



Fig. 5. — Chev... A. Radio du tibia gauche.
Os soufflé, tacheté, ouaté et augmenté considérablement de volume.
(Service du D^r LÆDERICH, Necker).

N. B. Les artères tibiale et péronière calcifiées sont visibles sur le cliché.

Le bord axillaire de l'*omoplate* droite est épaissi.

La *colonne vertébrale* montre une cyphose dorsale supérieure et une légère scoliose à concavité gauche ; on remarque des ostéophytes en bec de perroquet sur les corps vertébraux lom-



Fig. 6. — 1^{er} métatarsien droit et 1^{re} phalange du gros orteil droit épaissis considérablement.

(Service du D^r LÉDERICH.)



Fig. 7. — Chev... A. Calcification de l'artère radiale.

(Service du D^r LÉDERICH.)

baire. La quatrième lombaire est plus foncée, plus dense que les autres vertèbres ; son apophyse costiforme droite est doublée de volume (fig. 8).

Le bassin laisse voir un épaissement de la tubérosité ischiatique droite avec zones densifiées et zones mouchetées (fig. 9).

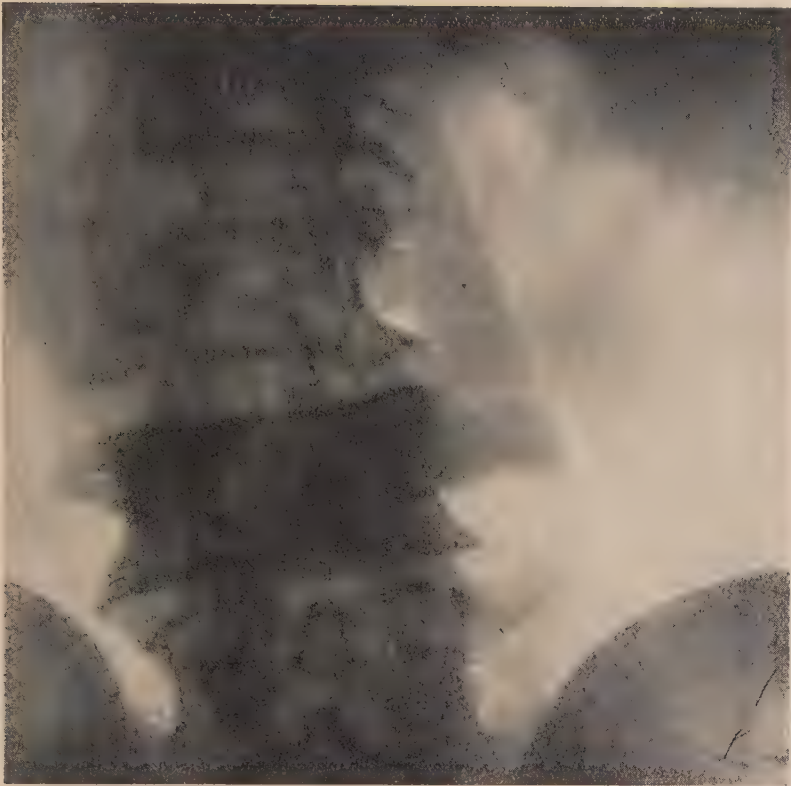


Fig. 8. — Chev... A. Becs de perroquet, témoins de rhumatisme vertébral.

4^e vertèbre lombaire pagétique : augmentée de volume, épaissie (vertèbre noire), apophyse costiforme droite doublée de volume.

(Service du D^r LÆDERICH, Necker.)

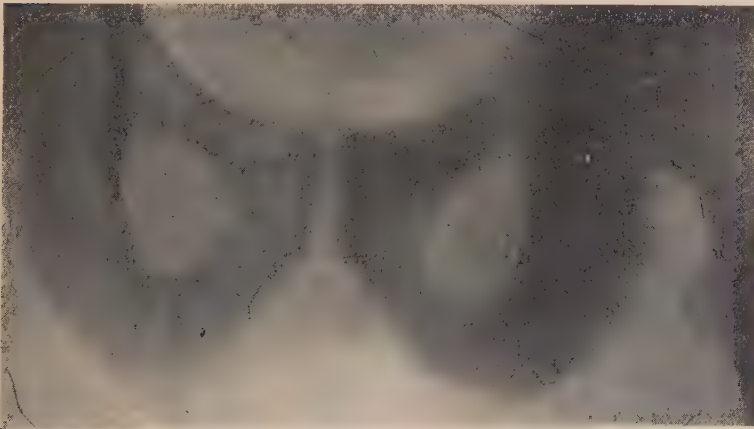


Fig. 9. — Chev... A. Tubérosité ischiatique pagétique épaissie et doublée de volume.

(Service du D^r LÆDERICH, Necker.)

Examens chimiques. — Les analyses de sang, pratiquées par M. Raunet, interne en pharmacie, ont donné les résultats suivants :

Dosage de l'urée dans le sérum sanguin	0 gr. 45	p. 1.000
— de la cholestérine	1 gr. 67	—
— de la glucose	0 gr. 96	—
— du calcium	0 gr. 096	—
— du phosphore total dans le sang	0 gr. 354	—
— du phosphore minéral dans le sang ...	0 gr. 039	—

Le bilan du calcium et du phosphore a été établi par M. Nepveux, que nous remercions vivement de son précieux concours. Le malade a été soumis pendant cinq jours au régime lacté exclusif, à la dose de 2 litres par vingt-quatre heures. Le calcium et le phosphore ont été dosés d'une part dans les ingesta, d'autre part dans les excréta, urines et fèces, émis les trois derniers jours, et la moyenne a été calculée par vingt-quatre heures :

Calcium ingéré	2 gr. 178
— éliminé, fécal	1 gr. 379
— — urinaire	0 gr. 054
— fixé	0 gr. 745
Phosphore ingéré	1 gr. 881
— éliminé, fécal	1 gr. 514
— — urinaire	0 gr. 848
Perte de phosphore	0 gr. 481

Il y a donc bilan calcique positif, avec fixation de 34,3 p. 100 du calcium ingéré, et bilan phosphoré négatif, avec déperdition de 20,4 p. 100 du phosphore éliminé.

Examen de la chronaxie. — Sur notre demande, M. Bourguignon a bien voulu étudier la chronaxie chez notre malade, et nous le remercions vivement des intéressantes conclusions qu'il nous a remises :

« La chronaxie du biceps est normale des deux côtés.

« Le nerf médian et le fléchisseur superficiel ont leurs chro-

naxies normales à gauche, mais à droite leurs chronaxies sont diminuées, réduites à un tiers de la normale sur les points moteurs musculaires et à moitié de la normale environ sur le nerf.

« Sous réserve de contrôle, on trouve actuellement chez ce malade, d'une part des muscles normaux, d'autre part des muscles à chronaxie diminuée à la fois sur le nerf et sur le muscle.

« Ce malade atteint de Paget se comporte, au point de vue de ses chronaxies, comme un malade atteint de maladie osseuse de Recklinghausen ».

MALADIE OSSEUSE DE PAGET

Notre observation présente les caractères cliniques et radiologiques actuellement admis. Nous résumerons ici les notions bien établies.

La maladie osseuse de Paget est une ostéopathie hypertrophiante chronique survenant en général chez un sujet âgé. Le début de cette affection se fait soit, comme chez notre malade, par une hypertrophie de la tête dont le malade s'aperçoit par l'étroitesse progressive des chapeaux, soit par des douleurs aux membres inférieurs ou à l'extrémité céphalique. Quoi qu'il en soit, le diagnostic ne s'établit nettement qu'au moment des déformations osseuses caractéristiques.

Notre malade les présente au complet. Le *crâne* est très volumineux, parfois énorme, étalé sur ses parties latérales, rappelant le crâne natiforme des rachitiques, mais sans bosselures localisées, bombé en avant. Il existe un certain degré de prognathisme. Les arcades dentaires sont souvent épaissies, les dents allongées, parfois déchaussées et même expulsées par l'hypertrophie des alvéoles.

Le *rachis* est cyphotique, mais peu ou pas scoliotique.

Les *côtes* sont élargies et épaissies, les cartilages costaux ossifiés.

Le *bassin* est élargi, évasé ; les crêtes iliaques sont épaissies.

Les *clavicules*, les *omoplates*, le *sternum* (surtout le manubrium) sont également épaissis et hypertrophiés.

Aux membres supérieurs, ordinairement moins atteints, le processus pagétique intéresse plus particulièrement l'*humérus*.

Les *petils os des mains et des pieds* sont très souvent touchés, soit en partie, soit en totalité (LÉRI).

Ces lésions osseuses diverses confèrent au pagétique un aspect particulier et spécial : dos voûté, crâne énorme, bassin élargi, jambes énormes, incurvées et raccourcies, tronc en forme de « corps de violon », d'où, aspect simiesque du malade.

L'évolution, très progressive, peut durer un temps considérable et se fait par poussées extrêmement espacées. Le processus reste longtemps limité à un os pour atteindre un autre plusieurs années après.

Parmi les *formes cliniques*, nous nous bornerons à mentionner la forme *fruste alypique* caractérisée par l'atteinte d'un seul os, par exemple la clavicule. Cet état peut persister pendant de nombreuses années avant d'évoluer vers la maladie de Paget typique.

L'*examen radiographique* révèle une dislocation totale de la disposition trabéculaire de l'os normal. « Aussi les images montrent une série de taches claires ou foncées réunies par une extrême abondance de travées très fines, réticulées et anastomosées entre elles sans aucune régularité, en écheveau fin, emmêlé souvent en tourbillons. On dirait des flocons d'ouate jetés sans aucun ordre, la radiographie a un aspect ouateux. »

« En outre, la zone corticale de l'os est plus perméable que le reste par suite de la raréfaction de la couche sous-périostée ; aussi le rebord de l'os apparaît flou, plus ou moins ondulé et souvent limité par un double contour. » (Léri).

Le *pronostic* quoad vitam n'est généralement pas grave, la maladie osseuse de Paget constitue plutôt une infirmité qu'une maladie. Cependant, le pronostic est assombri par les affections associées qui sont très fréquentes :

Les *troubles cardio-vasculaires* sont pour ainsi dire constants (DIEULAFOY).

L'*artériosclérose généralisée*, notée dans plus de la moitié

des cas, précède les lésions osseuses et se reconnaît facilement sur les clichés radiographiques. On a signalé également des lésions cardiaques diverses (insuffisance mitrale d'origine athéromateuse, rétrécissement mitral, aortite, etc.), des néphrites chroniques, des surdités (THIEBERGE, DALCHÉ et GALUP), des chorio-rétinites (FRÉCHOU, MORAX et VERGNE), des pigmentations cutanées (THIEBERGE, HUDELO et HEITZ, PIERRE MARIE, etc...).

Les *troubles mentaux* sont fréquents ; ils « semblent être sous la dépendance les uns de la syphilis, d'autres de l'artériosclérose, d'autres sans doute enfin des déformations crâniennes de la maladie de Paget elle-même.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les os sont gros, épaissis et anormalement légers ; ils sont particulièrement fragiles, et les fractures plus ou moins spontanées ne sont pas rares (HILLEREAU, GAUCHER et ROSTAINE, SCHWARTZ, etc.). Examiné sur une coupe, l'os apparaît comme anormalement poreux, les espaces médullaires et les canaux sont très élargis (aspect de « meringue »). C'est la portion sous-périostée de l'os qui est la plus fragile ; d'aspect bosselé et raboteux, elle est perforée d'une infinité de petits orifices dont le diamètre peut atteindre jusqu'à 2 millimètres. La cavité médullaire est le plus souvent élargie, mal délimitée et à rebords irréguliers. Les lésions de la *base du crâne* ont fait l'objet d'une description détaillée de LÉRI et PIERRE MARIE :

« La base du crâne, soutenue par son seul point fixe, le pourtour du trou occipital qui repose sur la colonne vertébrale, s'enfonce à ce niveau et bombe dans la cavité crânienne : la selle turcique est parfois repoussée en haut et presque effacée, et, à l'autopsie, nous avons trouvé un cerveau qui semblait avoir été déprimé par un vigoureux coup de poing sur sa face inférieure.

« Le cerveau, repoussé verticalement, doit retrouver en largeur et en épaisseur la place qu'il perd en hauteur : il

s'étale, pour ainsi dire, « en champignon » tout autour du trou occipital, en repoussant les parois craniennes ramollies. Il en résulte l'élargissement du crâne, qui est la conséquence de l'étalement transversal du cerveau tout autant que de l'épaississement des os. Il en résulte aussi que, sur une coupe verticale antéro-postérieure, la cavité cranienne, voûte et base, est incurvée et prend une forme « en faux », que la base dessine une véritable « cyphose basilaire », une « convexo-basie », que la région frontale est abaissée et que la face est repoussée en arrière et fuyante. Il en résulte enfin parfois des phénomènes de *compression intra-cranienne* qui, chez un de nos malades, a pu déterminer une large syringomyélie, que nous avons anatomiquement constatée ; il est assez vraisemblable aussi que certains des troubles mentaux... qui sont particulièrement fréquents chez les pagétiques sont dus à la compression cérébrale.

« ...la base du crâne, ramollie et déformée, est aussi hypertrophiée ; le rétrécissement des trous de la base en est la conséquence, trou occipital et trous qui donnent passage aux différents vaisseaux et aux nerfs craniens. Il est fort vraisemblable que nombre des troubles dont la coïncidence avec la maladie de Paget n'ont encore guère paru explicables sont dus en réalité à la compression soit du bulbe, soit des vaisseaux et nerfs de la base : troubles auriculaires et oculaires, troubles trophiques et vaso-moteurs, peut-être aussi certains troubles soi-disant respiratoires et cardio-vasculaires. » (LÉRI).

HISTOLOGIE

Les aréoles du tissu spongieux, les canaux de Havers de l'os compact sont excessivement dilatés. Ce sont ces lésions qui donnent à l'os son extrême porosité. Entre les lacunes ainsi formées, les travées osseuses ont perdu leur direction concentrique normale ; elles sont sinueuses et n'ont aucune régularité. La moelle osseuse est constituée par du tissu conjonctif : c'est une moelle scléreuse. Dans ce tissu conjonc-

tif fibrillaire on observe un grand nombre de volumineuses cellules angulaires, polyédriques, à noyaux multiples, ce sont des myéloplaxes. Ce processus de raréfaction osseuse est généralement prépondérant sur le processus de condensation osseuse caractérisé par l'accroissement désordonné de la substance fondamentale.

On peut dire ainsi que la lésion osseuse est absolument comparable à une sclérose viscérale, ce qui avait amené MÉNÉTRIER à considérer la maladie osseuse de Paget comme une « sclérose osseuse hypertrophique ».

TROUBLES VASO-SYMPATHIQUES DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

MM. HALLÉ, DECOURT et BASCOURT ont insisté récemment sur les manifestations vaso-sympathiques au niveau des zones pagétiques. Dans notre cas, ces manifestations existaient nettement. Nous soulignons sur les points suivants :

1° **L'hyperthermie locale des zones pagétiques.** La palpation permet déjà de constater ce symptôme, mais on peut le préciser par la prise de la température locale. Chez notre malade, la température locale était nettement augmentée au niveau du tibia gauche, siège d'une grosse déformation, ainsi qu'au niveau du crâne dont les os sont radiologiquement très atteints par le processus pagétique.

2° **L'œdème et la circulation veineuse collatérale.** Ils sont, en général, intenses au niveau des zones pagétiques. Chez notre malade, ces constatations étaient nettes, surtout au niveau du tibia gauche.

3° **La pigmentation,** tantôt diffuse, tantôt localisée, a été notée au niveau des zones pagétiques. THIBIERGE, HUDELO et HEITZ ont nettement insisté sur cette pigmentation. Chez notre malade, elle était localisée, composée de petites taches brun foncé de la taille d'une tête d'épingle à une lentille, et surtout nette au niveau du vertex cranien et du tibia gauche.

4° Beaucoup moins fréquente est la constatation que nous avons faite dans notre observation de téléangiectasies. Il s'agit là de dilatations vasculaires superficielles tantôt planes, formées de nævi vasculaires surtout nets au thorax et au bras droit, tantôt en réseaux vasculaires superficiels surtout nets au niveau du tibia gauche. Cette constatation est surtout intéressante à cause de la complication sensorielle que présentait notre malade, à savoir la cataracte. NIEDEN a souligné, en effet, la coexistence de téléangiectasies et de cataracte. En France, l'observation de TERRIEN se rapporte également à la même association.

5° **L'augmentation de l'indice oscillométrique** aux membres pagétiques est nette chez notre malade, surtout au bras droit.

6° **L'hyperidrose** qu'on a signalée au niveau des zones pagétiques est absente dans notre cas.

CATARACTE ENDOCRINIENNE

L'association de la maladie de Paget et de la cataracte simple avait été déjà notée. Nos recherches bibliographiques nous ont fait découvrir deux observations :

1^o Observation de M. O. CROUZON, Mlle S. BRAUN et M. P. DELAFONTAINE (Soc. méd. des Hôp. de Paris, 24 décembre 1926, p. 1754) : Il s'agit d'une femme de 81 ans. Début à l'âge de 65 ans. Maladie de Paget typique, surtout nette aux membres inférieurs, clavicules et crâne. Cataracte bilatérale du type sénile. Nous reproduisons ci-dessous l'observation complète :

« Mme Th... (Marguerite), âgée de quatre-vingt-un ans, est atteinte d'une maladie de Paget assez caractérisée.

Le début est assez difficile à préciser : il semble remonter à l'âge de soixante-cinq à soixante-dix ans.

La malade a d'abord accusé des douleurs dans les membres, surtout au voisinage des articulations, douleurs intermittentes sans rapport avec les mouvements. C'est quelques années plus tard que les déformations osseuses ont été remarquées : elles ont ensuite augmenté progressivement pour atteindre leur aspect actuel.

La malade est de petite taille (1 m. 20). La marche est impossible et à l'examen on est immédiatement frappé par des déformations considérables du squelette surtout marquées au niveau des membres inférieurs, des clavicules et du crâne.

Les membres inférieurs sont en ciseaux, la jambe gauche croisant le tiers supérieur de la face antérieure de la jambe droite. Les fémurs sont arqués, présentant une forte concavité postéro-interne délimitant ainsi au-dessous du pubis un espace ovalaire fermé en bas par la saillie des deux condyles fémoraux internes qui viennent au contact l'un de l'autre. Les tibias sont moins touchés, présentant seulement un certain degré d'exagération des courbures normales avec élargissement de la crête antérieure. Ces déformations sont bilatérales, mais asymétriques ; elles prédominent nettement du côté gauche. Les autres os des membres inférieurs ne présentent pas de modifications appréciables. Il existe un hallux valgus au niveau du gros orteil droit.

Le bassin semble évasé, les crêtes iliaques sont très épaissies.

Le thorax est un peu aplati dans le sens transversal ; l'appendice xyphoïde, très saillant, forme une gouttière transversale. Au niveau du rachis on note une légère cyphose sans scoliose.

Les clavicules sont très épaissies avec exagération de leurs courbures, elles surplombent le thorax en « corniches ». Les omoplates paraissent également augmentées de volume.

Dans l'ensemble, les déformations des bras et des avant-bras sont moins considérables : légère incurvation de l'humérus à convexité antéro-interne, épaississement de la partie supérieure du cubitus. Les mains sont sensiblement normales.

Le crâne est très volumineux, étalé sur les parties latérales, bombé en avant. Le massif facial est respecté, l'ensemble réalisant un aspect triangulaire. Cependant les arcades zygomatiques sont assez saillantes.

L'ensemble de ces déformations impose le diagnostic de maladie de Paget. Les douleurs spontanées persistent ; la palpation des os est indolore et montre une hypertrophie générale et régulière des différents segments du squelette.

L'aspect radiologique n'est pas moins caractéristique : Les lames compactes des os longs sont épaissies avec aspect moutonneux ou aiguilleux de l'architecture osseuse. En plusieurs endroits, des zones de raréfaction, déterminant des géodes, s'associent au processus général de condensation.

Par ailleurs, l'examen général de cette malade est à peu près négatif : pas de troubles cardio-vasculaires nets, cataracte double ; la réaction de Wassermann dans le sang est négative. Dans les antécédents héréditaires et collatéraux, on ne note rien de particulier. La malade a eu 11 enfants : 7 sont morts dont 3 en bas âge ; 4 sont vivants : l'ainée est la malade dont nous allons maintenant rapporter l'observation. Parmi les 3 autres, un aurait présenté des déformations des jambes, semblables à celles de la sœur aux dires de nos malades, et qui ont été traitées à dix-huit ans par deux interventions chirurgicales. »

2^e Observation de BÉNARD, FATOU et MILHIET (Soc. méd. des Hôp. de Paris, 10 février 1928, p. 219) : Homme de 57 ans, porteur de lésions osseuses disparates aux deux tibias, clavicules, crâne. Ces déformations rappellent les altérations de la maladie de Paget. Il s'agit en outre d'un malade hérédo-syphilitique avec réactions sérologiques positives chez lequel on trouve, comme chez notre malade, une surdité et une cataracte, mais, point essentiel à souligner, la cataracte est du type congénital (zonulaire). Voici l'observation en détail :

« Le malade que nous avons l'honneur de présenter à la Société Médicale est un homme de cinquante-sept ans, venu s'inscrire fin 1927 à la consultation de l'Hôtel-Dieu pour de l'œdème et des ulcérations des membres inférieurs.

L'examen de ce sujet nous fit découvrir des altérations osseuses rappelant dans leur ensemble l'aspect bien connu de l'ostéite déformante de Paget : les déformations portent en effet sur le crâne, la clavicule gauche et les deux tibias.

Le crâne est asymétrique, il existe une grosse *bosse temporo-pariétale gauche*, d'autant plus apparente qu'il y a une hémiatrophie faciale du même côté.

La *clavicule gauche* fait une saillie anormale, tuméfaction lisse qui renfle les deux tiers internes de la clavicule. A sa partie moyenne, la clavicule gauche a une épaisseur double de la droite.

Rien apparemment au squelette costo-vertébral, en dehors d'une légère voussure dorsale d'aspect banal. Bassin normal ; fémur d'épaisseur habituelle, légèrement arqué.

Les *tibias*, par contre, offrent une déformation bilatérale, asymétrique, très accusée. De profil, la diaphyse présente une forte convexité antérieure dont le maximum siège au tiers moyen de l'os. En vue frontale, le malade étant debout au « garde à vous », les deux jambes sont arquées en parenthèse, bâillant de quatre doigts à la hauteur des genoux. Cette déformation, ainsi que le montrent la palpation et les clichés radiographiques, porte exclusivement sur les deux tibias, le péroné est indemne. A la palpation, on constate un énorme élargissement de l'os, la crête tibiale est arrondie : la face antéro-interne du tibia forme avec la crête tibiale émoussée une vraie face antérieure.

Signalons sur cette face antéro-interne du tibia droit, un peu au-dessous du milieu de l'os, en dedans de la crête tibiale, une tumeur cratériforme de la dimension d'une pièce de 5 francs. Le centre dépressible est pseudo-fluctuant ; le pourtour de consistance osseuse est surélevé. D'après le malade, cette saillie osseuse serait apparue il y a seulement quelques années, elle fut alors considérée sans doute comme une gomme, car on pratiqua à cette occasion une réaction de Wassermann qui se montra positive (1925).

Radiographies.

Nous avons fait radiographier les deux tibias face et profil, les clavicules de face, le crâne face et profil.

Le *tibia du côté gauche*, en vue frontale, apparaît extraordinairement épaissi. L'épiphyse supérieure est sensiblement normale, mais au-dessous, jusqu'à la malléole, l'os a la forme d'un pilier massif, il y a épaississement considérable du tissu compact, notamment à la jonction du tiers inférieur et du tiers moyen.

De profil la forme de l'os est modifiée : le tibia décrit un arc à convexité antérieure, mais on reconnaît que cette convexité antérieure est due moins à une courbure de l'os qu'à une addition de tissu osseux compact au cylindre tibial. Le canal médul-

laire garde ici sa régularité sur toute la hauteur de la diaphyse. L'addition de tissu néoformé commence au-dessous du médailon tibial et renforce le bord antérieur de l'os sur ses deux tiers supérieurs. Au tiers inférieur de l'os, le bord antérieur redevient presque normal, mais le bord postérieur augmente alors d'épaisseur jusqu'à la malléole.

L'opacité de ce tissu osseux est presque uniforme comme on l'observe dans certaines ostéites tertiaires qui, définitivement fixées, ont abouti à « l'os d'ivoire ».

Le *tibia droit* ne présente pas le même aspect lésionnel. Ici, le tiers inférieur de l'os est indemne. Mais, au-dessus, le tibia est très épaissi, jusques et y compris le plateau tibial indemne à gauche : loin d'être uniforme, le tissu osseux est parsemé de taches claires et sombres, géodes et zones de condensation. Le bord antérieur de l'os apparaît irrégulier sur le cliché de profil. Il semble que la lésion soit ici différente : c'est l'hypertrophie désordonnée de l'ostéomyélite gommeuse tertiaire, donnant une image en forme de gourdin noueux, vermulu par places et non l'os d'ivoire à condensation régulière.

La radiographie des *clavicules* montre un renflement fusiforme régulier portant sur les deux tiers internes de la clavicule gauche.

La voûte *crânienne* présente une table externe et interne bien limitées. Pas de contour flou, ouaté comme dans les formes typiques de maladie osseuse de Paget. Mais, sur les clichés face et profil, toute l'ombre crânienne est tachetée de fines pommelures, aspect tout à fait anormal qui rappelle ce que l'on observe dans la maladie osseuse de Paget. De face, on note l'irrégularité de l'épaisseur crânienne. A la région temporo-pariétale gauche, cette épaisseur est considérable : plus de trois fois celle du côté droit. Remarquons également l'extrême développement du sinus frontal visible sur les clichés de face et de profil.

La base du crâne ne présente rien à signaler. Selle turque normale. Sur aucun des clichés effectués nous n'avons noté de calcifications artérielles si fréquentes dans le Paget.

Quant aux ulcérations et à l'œdème qui ont motivé la venue du malade, ce sont des lésions d'apparence banale. Les ulcéra-

tions sont en voie de guérison, elles sont superficielles, croûteuses, leur contour n'est pas polycyclique, il n'y a pas de pigmentation jambonnée tout autour. Elles reposent sur une base souple, non infiltrée.

L'œdème survient avec la station debout et la fatigue dans la journée. Il est maximum au soir et disparaît avec le repos.

Si nous poursuivons l'examen du sujet, nous constatons : poumons et cœur normaux, tension artérielle 16-7 au Vaquez.

Ni sucre, ni albumine. Réflexes pupillaires, cutanés et tendineux normaux.

Pas de troubles de la sensibilité.

Mais les organes sensoriels sont gravement lésés chez notre malade : il est en effet complètement sourd de l'oreille gauche et dur d'oreille à droite ; de plus la vision de l'œil gauche est nulle.

Il semble que le sujet soit dur d'oreille depuis son plus jeune âge, la surdité totale du côté gauche serait plus récente : vers l'âge de vingt-huit ans, le malade eut une paralysie faciale gauche subite ; à sa suite, se serait déclarée une otite dont il reste trace depuis sous forme d'un écoulement chronique intermittent.

L'*examen des yeux* est particulièrement intéressant (Dr Favory, service de M. le Professeur Terrien) ; il révèle, en effet, une cataracte congénitale bilatérale.

O. D. : Réflexes normaux, pupilles normales, fond de l'œil normal.

V = + 1 à 15° = 5/10.

O. G. : Cataracte congénitale.

Examen du cristallin à la lampe à fente.

O. D. : Opacités ponctuées en demi-cercle au niveau du noyau foetal.

O. G. : Cataracte de type zonulaire. Donc lésions très probablement de nature congénitale, parce que les opacités siègent autour du noyau foetal, parce qu'elles sont bilatérales, enfin, parce que la notion de l'existence de ces lésions dès l'enfance est ici indubitable.

Si nous cherchons à établir comment se sont développées les

déformations osseuses dont le sujet est porteur, nous apprenons qu'elles sont incontestablement anciennes et paraissent à peu de chose près fixées depuis de longues années. Le sujet ne se rappelle pas avoir eu de douleurs osseuses. Il déclare qu'étant enfant il avait les jambes arquées, mais, ajoute-t-il, les déformations n'étaient pas aussi marquées, elles se seraient accentuées avec l'âge. Rappelons qu'en 1925 la face antérieure du tibia droit a été le siège d'une tuméfaction osseuse limitée, vraisemblablement gomme ostéo-périostée.

D'autre part, le sujet qui est grand, n'a pas vu sa taille s'affaïsser sensiblement, enfin les dimensions de son crâne n'ont pas varié. Il mesure le même tour de tête que vers sa vingtième année. Sur une photographie datant de vingt-cinq ans environ qu'il nous a communiquée, nous avons pu constater que la bosse pariétale existait déjà.

En résumé, voici un malade porteur de lésions osseuses disparates atteignant les deux tibias, la clavicule gauche et le crâne. Morphologiquement, les déformations osseuses rappellent, par leur systématisation à certains os d'élection et par le caractère radiographique des altérations craniennes, l'ostéite déformante de Paget. Elles s'en séparent par leur caractère fixé : l'absence de signes évolutifs progressifs tels que la douleur, l'hyperthermie locale, qui ne manquent pas dans le Paget.

Le diagnostic des lésions que présente notre malade n'est pas douteux : il s'agit d'un cas d'hérédo-syphilis osseuse, étiologie confirmée par les examens humoraux et l'enquête familiale à laquelle nous avons procédé. La morphologie des lésions osseuses correspond à l'aspect de la syphilis héréditaire osseuse décrit jadis par Fournier et Lannelongue. Enfin, le sujet est notoirement syphilitique, ainsi que l'attestent les réactions de Wassermann positives pratiquées depuis plusieurs années. Tout son passé pathologique le montre frappé à différentes reprises de manifestations d'une syphilis particulièrement tenace : telles sa surdité et cécité gauches datant du jeune âge, et vraisemblablement sa paralysie faciale vers vingt-cinq ans.

Or, il nie tout accident vénérien, il se défend d'avoir jamais

eu de chancre. Mais l'interrogatoire nous apprend que son père est mort de gangrène sénile et que sa mère, morte à quatre-vingt-cinq ans, aurait eu *six fausses couches dont deux jumeaux mort-nés*, avant d'avoir eu trois enfants à terme : le sujet est le dernier-né de toute cette série. Il a perdu une sœur morte à quarante-cinq ans de tumeur cérébrale (?). Son frère, âgé de soixante-trois ans, serait bien portant. Lui-même est marié depuis trente-six ans. Mais sa femme, âgée aujourd'hui de cinquante-six ans, bien portante jusqu'en 1926, a présenté cette année-là, le lundi de Pâques, un ictus suivi de crises convulsives généralisées et d'un coma de plusieurs heures. Pendant un an, tous les trois mois, cette crise d'épilepsie s'est reproduite. Un Wassermann du sang est trouvé positif. La malade est traitée depuis lors. L'aphasie a régressé, il reste une grosse hémiplégié avec contracture. Notons immédiatement que ce ménage n'a jamais eu de fausse couche et malgré cette syphilis conjugale a eu cinq enfants tous vivants. Mais l'*ainée*, fille de trente-cinq ans, *a déjà eu trois fausses couches* : deux jumeaux à six mois et deux autres fausses couches de deux mois et demi.

Ainsi, la syphilis familiale, dont notre sujet porte les stigmates à la deuxième génération, fait encore preuve d'une virulence extrême à la quatrième génération. »

La cataracte de notre malade est du type endocrinien. Les travaux de VOGT, ANDOGSKY, WEILL et NORDMANN ont isolé ce type de cataracte très spécial parmi les autres types de cataracte connus. L'examen bio-microscopique du cristallin à la lampe à fente permet de poser ce diagnostic. Nous empruntons à la thèse de MAMOU les détails suivants sur la cataracte sclérodermique qui présente le même type que la cataracte de notre malade.

Normalement, le dispositif spécial d'éclairage de la lampe à fente permet de montrer dans le cristallin les zones suivantes : corticale antérieure, noyau adulte, noyau fœtal et corticale postérieure. Dans une cataracte sénile banale, les opacités siègent dans les régions centrales du cristallin. Dans

le type de cataracte dont nous nous occupons les opacités siègent dans les zones périphériques du cristallin. Il s'agit donc d'une *cataracte corticale*. Cet aspect a été découvert dans la cataracte de la tétanie, des syndromes hypophysaires, de la myosthénie dystrophique (thèse récente de ROUQUÈS), dans la sclérodermie — maladie de Rothmund — (thèse récente de MAMOU). Dans ces différentes affections on a incriminé une lésion des glandes endocrines (1).

Inversement, lorsque l'examen à la lampe à fente permet de découvrir cet aspect de cataracte corticale, on en conclut à une participation endocrinienne, de sorte que le procédé d'examen à la lampe à fente constitue actuellement un moyen précieux pour déceler la participation glandulaire dans un syndrome déterminé; le test cristallinien (LAEDERICH, MAMOU) apparaît comme un véritable test glandulaire.

En outre, si la cataracte corticale est l'aspect le plus fréquent de la cataracte endocrinienne, il en existe d'autres :

1^o Cataracte arquée antérieure : l'opacité siège sur la corticale antérieure ;

2^o Cataracte en soucoupe : l'opacité siège sur la corticale postérieure ;

3^o Cataracte floconneuse, ponctuée : il existe de nombreux points opaques et, comme dans notre observation, des particules de couleur verte qui apparaissent à la lampe à fente qu'on appelle les corps de Vogt. Ils seraient dus à des particules de cholestérine.

(1) Nous insisterons tout particulièrement sur le cas remarquable de MM. GUILLAIN, ALAJOUANINE et MARQUÉZY : sclérodermie avec cataracte survenant chez un infantile. Dans cette publication, M. le Prof. GUILLAIN a rapporté l'observation de deux sœurs qu'il a examinées avec M. le Prof. BEZANÇON et qui étaient atteintes toutes deux de sclérodermie et de cataracte. Ces observations, les premières en France, prouvent l'origine familiale et héréditaire de ce syndrome si curieux. Les observations ultérieures n'ont fait que confirmer cette observation princeps.

Notre observation constitue le premier exemple, à notre connaissance, de cette association. On trouvait, chez notre malade, une cataracte bilatérale nettement corticale, et, de plus, des corps de Vogt surtout nets du côté droit. Nous pouvons donc conclure qu'il s'agissait bien, dans notre cas, d'une cataracte dite endocrinienne.

IV

ÉTUDE BIOLOGIQUE DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

Les rapports actuellement bien établis entre les maladies osseuses et les troubles de certaines glandes endocrines telles que les parathyroïdes ont engagé les recherches des auteurs modernes sur les calcémies, les phosphorémies, les bilans calcique et phosphoré des malades.

SNAPPER (Maladies osseuses et parathyroïdes, *Ann. de Méd.*, 1931) a fait ces recherches dans huit cas de maladie de Paget dont six étaient généralisés et deux localisés. La calcémie dans ces cas variait entre 9 mg. 7 p. 100 et 11 mg. 2 p. 100, c'est-à-dire que « la chaux est absolument normale dans le sérum ». Il n'y avait pas non plus de diminution des phosphates dans le sérum (3 mg. 1 p. 100 et 3 mg. 85 p. 100), donc phosphatémie normale. D'autre part, l'élimination calcique urinaire et fécale comme l'élimination phosphatée urinaire et fécale étaient normales. Cependant l'analogie histologique entre la maladie de Recklinghausen et la maladie de Paget est si grande que SNAPPER a essayé la parathyroïdectomie dans deux cas de Paget. L'examen des parathyroïdes n'a montré aucune lésion. Dans les deux cas, aucune amélioration ne suivit l'opération.

BAREENSCHEN et GOLD (*Wien. med. Woch.*, 1928, n° 34) ont trouvé, dans deux cas de maladie de Paget généralisée, une fois une augmentation de la calcémie et une fois une diminu-

tion. Dans un cas de maladie de Paget localisée, l'hypercalcémie était très élevée.

Dans notre cas, la calcémie et la phosphorémie ont été normales. M. NEPVEUX a établi chez notre malade le bilan phosphoré et calcique. On a dosé d'une part le calcium et le phosphore ingérés dans deux litres de lait par 24 heures et, d'autre part, le calcium et le phosphore excrétés pendant ce laps de temps dans les selles et dans les urines. Nous avons trouvé, dans notre cas, une rétention du calcium et, par contre, une déperdition de phosphore ; en d'autres termes, le bilan calcique est positif et le bilan phosphoré négatif. Nos constatations cadrent avec les résultats de MARCEL LABBÉ, NEPVEUX et FABRYKANT. Elles sont légèrement différentes de celles de MM. LANGERON, PAGET et CORDONNIER qui ont trouvé un bilan calcique négatif.

ÉTUDE ÉLECTRIQUE DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

Cette étude est absolument nouvelle, et notre observation constitue l'une des premières où l'étude de la chronaxie ait été faite. Dans notre cas, M. BOURGUIGNON a trouvé, en effet, une diminution de la chronaxie dans certains groupes musculaires, en particulier au niveau des fléchisseurs droits. Cette constatation est très intéressante. On sait, en effet, que MM. SAINTON et BOURGUIGNON, recherchant la chronaxie dans la maladie de Recklinghausen, ont trouvé une diminution de la chronaxie. Le **test de la chronaxie** constitue pour eux un moyen précieux pour juger de l'état du facteur parathyroïdien. Syndrome hyper-parathyroïdien : diminution de la chronaxie ; syndrome hypo-parathyroïdien (tétanie) : augmentation de la chronaxie. Notre observation apporte ainsi un point de rapprochement entre la maladie osseuse de Paget et de Recklinghausen. On ne peut évidemment pas tirer de conclusions fermes d'un seul cas, mais cette constatation nous engage à la rechercher dans tous les autres cas de maladie osseuse de Paget.

VI

ÉTUDE PATHOGÉNIQUE DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

La pathogénie de la maladie osseuse de Paget est encore bien obscure. Cependant, certains auteurs ont déjà insisté sur le rôle des glandes endocrines. Nous citerons en premier lieu l'observation de DALCHÉ et GALUP. Il s'agissait d'un homme de 53 ans atteint d'une ostéite déformante typique présentant une série de symptômes divers que les auteurs rapportent à des dystrophies endocriniennes :

1° **Insuffisance testiculaire** (atrophie relative des testicules et de la verge, disparition depuis vingt ans du sens génésique, manque d'enfants, rareté et sécheresse du système pileux).

2° **Insuffisance thyroïdienne** (absence de corps thyroïde à la palpation, dépression intellectuelle, rareté et sécheresse du système pileux).

3° **Insuffisance surrénalienne** (mélanodermie, douleurs lombaires, hypoglobulie avec diminution du taux de l'hémoglobine, ralentissement des échanges sans lésions rénales appréciables).

ACHARD (Soc. Méd. Hôp. Paris, février 1922) se demande s'il s'agit d'un trouble portant sur une fonction endocrinienne. « Il est certain, dit-il, qu'on a trouvé des lésions endocriniennes dans la maladie de Paget, mais on n'a pu dégager rien de précis à cet égard.

... « Si l'on admet que la maladie de Paget n'est pas produite par l'action directe du tréponème sur le squelette, mais qu'elle résulte d'un trouble de l'ostéogenèse dépendant d'autres organes, tels que les glandes endocrines, on pourrait concevoir que ce trouble puisse se transmettre héréditairement et aussi qu'il puisse être déterminé parfois par d'autres causes pathologiques que la syphilis. »

PALMGREN (thèse de Paris, 1927) a rapporté deux cas anatomo-cliniques d'ACHARD et J. THIERS où on trouvait des lésions histologiques endocriniennes portant sur le corps thyroïde et l'hypophyse :

Premier cas : Il y avait un goître caractérisé macroscopiquement par une augmentation de volume très notable de la glande, de consistance dure. A l'examen histologique on constatait trois sortes de lésions :

1^o Une sclérose interstitielle très accusée et un processus d'ossification.

2^o Des lésions d'inflammation chronique avec cellules rondes en trainées et en amas nodulaires.

3^o Des hémorragies et une dilatation vasculaire considérable.

Les hémorragies constituaient en certains points de véritables lacs sanguins au voisinage desquels on constatait la formation de tissu osseux. Le parenchyme glandulaire était en activité. Les vésicules contenaient en abondance de la substance colloïde. En certains points les vésicules distendues formaient de véritables kystes colloïdes.

L'hypophyse ne montrait pas d'altération notable, il y avait simplement en certains points une formation abondante de substance colloïde. Au niveau des surrénales, on notait un épaississement de la capsule externe, mais pas de modification des travées cellulaires.

L'ovaire ne présentait aucune altération appréciable.

Deuxième cas. — Le corps thyroïde paraissait normal ; par contre l'hypophyse présentait des lésions très accusées

de sclérose. La sclérose était totale et intercellulaire. On notait de plus l'existence de véritables kystes remplis de matière colloïde limités par des travées scléreuses sans bordure cellulaire. Le nombre des cellules en certains points était diminué. Les surrénales, les testicules ne présentaient aucune altération.

D'autre part, BASSLER (*Journ. Amer. Med. Assoc.*, 18 juin 1926) rapporte un cas où l'évolution du processus pagétique fut arrêtée par l'administration d'extrait parathyroïdien.

Citons également l'opinion d'ARMORIN et ELEJALDE (*Mem. Hosp. de Juquery*, Sao Paulo, 1925, p. 185), à propos d'un cas de maladie osseuse de Paget chez un aliéné, et où les auteurs insistent, au point de vue pathogénique, sur l'artériosclérose accentuée du malade et sur les lésions de sa glande thyroïde.

Dans notre cas, plusieurs points sont en faveur de la théorie endocrinienne. Nous insisterons surtout sur :

1^o L'association avec la cataracte de type endocrinien.

2^o Sur la chronaxie qui est diminuée comme dans la maladie de Recklinghausen, où actuellement on considère un hyperfonctionnement parathyroïdien comme très probable.

3^o Sur l'épreuve de l'hyperpnée expérimentale qui, normalement, provoque chez l'adulte, au bout de quelques minutes, un syndrome de tétanie latente et qui, chez notre malade, était complètement négative. Ce test constitue pour BOURGUIGNON (*Journal méd. franç.*, 1932) une preuve en faveur d'un hyperfonctionnement parathyroïdien.

VII

ROLE DE LA SYPHILIS DANS LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET

Les relations qui peuvent exister entre la syphilis et la maladie osseuse de Paget ont fait l'objet de nombreux travaux et discussions, et actuellement la question est encore loin d'être complètement élucidée.

Le premier rapprochement entre ces deux affections a été fait par LANNELONGUE en 1903 qui considérait la maladie osseuse de Paget comme une manifestation tardive de l'hérédosyphilis. FOURNIER adopta à peu de choses près cette manière de voir.

Ces auteurs tiraient leurs arguments surtout de l'analogie entre le tibia pagétique et le tibia en fourreau de sabre de l'hérédosyphilis. En réalité, comme le fait remarquer très justement LÉRI, cette analogie « n'est que relative : le *tibia pagétique* est hypertrophié en bloc, il est massif de partout et sa structure trabéculaire est entièrement disloquée ; en outre, il est incurvé dans sa longueur autant par sa face postérieure que par son bord antérieur et dans le même sens, en avant et en dehors ; le *tibia hérédosyphilitique* présente une hyperostose localisée, une coque compacte néoformée est surajoutée à l'os ancien, plus souvent sur une portion de sa circonférence que sur tout le pourtour, et très ordinairement il s'agit d'un véritable médaillon plaqué sur la crête tibiale et la rendant convexe en avant, mais laissant intacte et rec-

tiligne la face postérieure. Quant à la dissémination des lésions à une grande partie du squelette, elle est souvent le fait de la maladie de Paget et non celui de la syphilis.»

Ultérieurement, MÉNÉTRIER et GAUCKLER décrivent deux cas de maladie osseuse de Paget chez des sujets atteints de syphilis acquise. CHARTIER et DESCOMPS, MORAX et VERGNE et d'autres auteurs publièrent des observations analogues.

En 1913, SOUQUES, BARRE et PASTEUR-VALLÉRY-RADOT publient une première statistique de la réaction de Wassermann dans la maladie osseuse de Paget. Sur 14 cas, 5 avaient un Wassermann positif et 9 un Wassermann négatif.

En 1923, FAUGERON (Thèse de Paris) réunit 59 cas de maladie de Paget, dont 16 avaient un Wassermann positif (27 p. 100) et 43 une réaction négative.

L'année suivante, A. LÉRI et R. MATHIEU (*Bull. méd.* 1924) confirmèrent cette donnée statistique :

56 cas : 16 cas avec un W. positif (26,6 p. 100) ;
40 cas avec un W négatif (71,4 p. 100).

Et A. LÉRI conclut : « Ce n'est pas sur les résultats de la réaction de Wassermann qu'on peut aujourd'hui étayer la théorie de l'origine syphilitique de la maladie de Paget ».

Entre temps, divers auteurs avaient apporté des arguments d'ordre thérapeutique (MÉNÉTRIER et RUBENS-DUVAL, LUGNIER, CASTEX et WALDORP, etc.). Or il convient de faire des réserves sur l'efficacité de ce traitement antisypilitique qui semble agir presque uniquement sur les douleurs. D'autre part, de nombreux auteurs (DU CASTEL et SEMPER, THIEBERGE, etc.) publièrent des résultats opposés.

On peut donc dire, en résumant les arguments que nous venons d'exposer, que la syphilis osseuse tertiaire présente une certaine ressemblance avec la maladie de Paget, que la réaction de Wassermann n'est positive que dans un quart des observations et que le traitement anti-syphilitique, lorsqu'il n'est pas complètement inefficace, ne semble guère agir que sur les douleurs du processus pagétique.

« En somme, écrit LÉRI, s'il est très vrai que des pagétiques paraissent être parfois des syphilitiques, héréditaires ou acquis, il ne nous paraît pas démontré, jusqu'à nouvel ordre, qu'il en soit toujours ainsi, et moins encore que la maladie de Paget soit d'essence et de nature syphilitique. »

Si l'hyperplasie conditionne souvent le dysfonctionnement d'une glande, il est aussi fréquemment le fait d'une maladie spécifique qui modifie sa sécrétion soit par action directe, soit par action à distance des toxines, et toute étude pathogénique doit constamment s'inspirer de cette notion fondamentale.

La syphilis peut très bien perturber par un mécanisme humoral l'équilibre hormonal parathyroïdien ; mais la syphilis n'est pas toujours en cause.

VIII

RAPPORTS DE LA MALADIE DE PAGET ET DE LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

(Ostéite fibreuse de Recklinghausen).

L'existence d'une cataracte dans notre observation de maladie osseuse de Paget pose le problème de l'origine parathyroïdienne possible de notre cas. On sait, en effet, que les glandes parathyroïdes interviennent dans le déterminisme de la cataracte. Les expériences fondamentales d'ERDHEIM montrant la constance de la lésion cristallinienne sont un argument suffisant en faveur de l'origine parathyroïdienne de nombre de cataractes. On sait, d'autre part, que l'ablation du corps thyroïde peut être suivie d'une cataracte post-opératoire et d'une tétanie.

Il en existe de nombreuses observations cliniques dont la plus importante et la plus intéressante est celle de SAINTON et TURPIN.

Ces différentes données permettent de poser le problème de l'étiologie parathyroïdienne de la maladie osseuse de Paget.

1^o Maladie de Recklinghausen et parathyroïdes. — Beaucoup de travaux modernes insistent actuellement sur les rapports entre la maladie de Recklinghausen et l'hyperfonctionnement des parathyroïdes. La thèse récente de LIÈVRE sur l'ostéose parathyroïdienne, les articles récents de M. SAINTON sur l'hyperparathyroïdie et les syndromes osseux,

les articles de MAY résument parfaitement la question. La maladie de Recklinghausen s'accompagne des signes cliniques et biologiques de l'hyperparathyroïdie : décalcification osseuse avec fractures spontanées, hypotonie musculaire, hypercalcémie, élimination exagérée du calcium urinaire et du calcium fécal et, au point de vue électrique, diminution de la chronaxie. Au point de vue opératoire, la parathyroïdectomie révélant l'existence d'adénomes parathyroïdiens prouve de façon indiscutable l'intervention de ces glandes dans la pathogénie de cette affection et entraîne la guérison ou, tout au moins, une grosse amélioration.

2° Maladie osseuse de Paget et parathyroïdes. —

a) L'examen clinique montre qu'il existe des formes de transition entre la maladie de Recklinghausen et la maladie de Paget. C'est ainsi que l'on a décrit des maladies de Paget chez des sujets jeunes et des maladies de Recklinghausen chez des vieillards.

b) Il existe des maladies de Recklinghausen incontestables avec aspect pagétique du crâne.

c). Cependant la calcémie, les bilans phosphoré et calcique sont le plus souvent normaux dans la maladie de Paget, ainsi qu'il résulte des études de SNAPPER et de MARCEL LABBÉ et NEPVEUX.

d) Les interventions sur les parathyroïdes faites par SNAPPER n'ont pas montré d'adénomes parathyroïdiens, et la parathyroïdectomie n'a amené aucune amélioration de la maladie.

Il semble donc, jusqu'ici, que les deux affections sont nettement dissemblables. C'est la conclusion de LIÈVRE dans sa thèse remarquable.

Cependant, il existe des cas troublants, ainsi que le montre M. SAINTON. Nous avons parlé des formes d'associations, mais il faut insister aussi sur les examens anatomo-pathologiques qui montrent l'identité ou presque des lésions histologiques. Dans un cas, on a trouvé dans une maladie de Paget

un adénome parathyroïdien (statistique de MARECH cité par GOLD).

3^o **Arguments apportés par notre cas.** — Notre cas est, en effet, en faveur de la parenté pathogénique des deux affections. La cataracte est en faveur de l'intervention parathyroïdienne. De même, la chronaxie qui est diminuée comme dans la maladie de Recklinghausen est en faveur du même facteur pathogénique. Il semble donc que, dans notre cas, un trouble du fonctionnement parathyroïdien puisse être invoqué, nous dirons une *dysparathyroïdie*. Il serait intéressant de reprendre systématiquement ces études au cours de tous les cas de maladie osseuse de Paget, de faire des examens biologiques suivant les données modernes, de rechercher la chronaxie, comme dans notre cas, afin d'essayer d'élucider ce difficile problème.

CONCLUSIONS GÉNÉRALES.

1^o L'association de la maladie osseuse de Paget et de la cataracte endocrinienne a été rarement notée. Dans certains cas, on a observé une cataracte sénile, dans d'autres une cataracte du type congénital. Notre observation constitue le premier exemple de l'association de la maladie osseuse de Paget avec une cataracte de type spécial dit endocrinien par les ophtalmologistes.

2^o Cette cataracte présente des caractères spéciaux par son aspect bio-microscopique à la lampe à fente. C'est une cataracte atteignant la corticalité du cristallin, contrairement à la cataracte sénile banale qui atteint les parties centrales.

3^o La diminution de la chronaxie dans certains muscles de notre malade rapproche cette affection de la maladie osseuse de Recklinghausen. Par contre, la calcémie et la phosphatémie normales, les bilans calcique positif et phosphoré négatif différencient nettement du point de vue biologique notre cas de maladie osseuse de Paget et la maladie osseuse de Recklinghausen.

4^o Notre cas constitue cependant une contribution intéressante en faveur du facteur endocrinien dans la maladie osseuse de Paget et, peut-être, d'une participation parathyroïdienne.

Vu :

Le Doyen,
BALTHAZARD.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur,
de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

Le Président
F. Bignon

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD. — Soc. méd. des Hôp. de Paris, 10 février 1922.
- ARMORIN et ELEJALDE. — Mém. Hosp. de Juquery Sao Paulo, 1925, p. 185 (Analyse dans *Revue neurologique*, 1927, p. 235).
- BAREENSCHEN et GOLD. — *Wien. Klin. Woch.*, 1928, n° 43.
- BASSLER. — *Journ. Americ. med. Assoc.*, 18 juin 1926.
- BÉNARD, FATOU et MILHIET. — Soc. méd. des Hôp. de Paris, 10 février 1928, p. 219.
- BLUMEN. — *Contribution à l'étude de la maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen*. Thèse, Paris, 1931.
- BOURGUIGNON, G. — La chronaxie dans l'hypo et l'hyperparathyroïdie, *Journ. méd. franç.*, janvier 1931.
- CHAUVEAU. — *De l'ostéite fibrogéodique. Type Recklinghausen*. Thèse, Paris, 1925.
- CROUZON, BRAUN et DELAFONTAINE. — Soc. méd. des Hôp. de Paris, 24 déc. 1926, p. 1754.
- DALCHÉ et GALUP. — Soc. méd. des Hôp. de Paris, 1909, 11 juin.
- FAUGERON. — *Essai sur les rapports de la syphilis et de la maladie osseuse de Paget*. Thèse, Paris, 1923.
- LÆDERICH, MAMOU et BEAUCHESNE. — Soc. méd. des Hôp. de Paris, 25 avril 1932.
- A. LÉRI. — *Affections des os. Nouveau Traité de Médecine*. Fascicule XXII. Masson, éd., 1924.

- A. LÉRI. — *Etudes sur les affections des os et des articulations.* Paris, Masson, 1926.
- A. LÉRI et R. MATHIEU. — *Bull. méd.*, 25 juin 1924.
- LIÈVRE, J. A. — *L'ostéose parathyroïdienne et les ostéopathies chroniques.* Thèse, Paris, 1931.
- H. MAMOU. — *Sclérodermie et cataracte. Maladie de Rothmund.* Thèse, Paris, 1931.
- MAY. — Le syndrome d'hyperfonctionnement des parathyroïdes. *Revue critique de path. et de thér.*, mars 1930.
- P. L. B. MARCUS. — *Maladie osseuse de Paget et syphilis.* Thèse, Paris, 1928.
- A. PALMGREN. — *Contribution à l'étude de la maladie de Paget.* Thèse, Paris, 1927.
- SAINTON. — Hyperparathyroïdie et syndromes osseux. *Journal médical français*, janv. 1932.
- SNAPPER. — Maladies osseuses et parathyroïdes. *Annales de médecine*, mars 1931.
- *Med. Klin.*, 1930, p. 1432.

